

# Ultrasonographic findings of 24 cases of Caroli disease

## 24 例卡罗利病超声表现

刘广文, 涂海斌, 林健玲

(福建医科大学孟超肝胆医院超声科, 福建 福州 350025)

[Keywords] Caroli disease; ultrasonography

[关键词] 卡罗利病; 超声检查

DOI: 10.13929/j.issn.1003-3289.2021.12.036

[中图分类号] R657.4; R445.1 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2021)12-1910-02

卡罗利病(Caroli disease, CD)是以肝内胆管节段性囊状扩张为特征的遗传性疾病,发病率极低,且临床表现无特异性,常被漏、误诊<sup>[1]</sup>。MR 胰胆管成像(MR cholangiopancreatography, MRCP)是诊断 CD 的金标准,但因价格高、耗时长而难以普遍应用。超声是肝胆疾病的首选影像学检查手段。本研究观察 24 例 CD 患者的超声表现,旨在加深对本病的认识,以提高诊断准确率。

### 1 资料与方法

1.1 研究对象 收集 2013 年 1 月—2020 年 12 月 24 例于福建医科大学孟超肝胆医院诊断为 CD 的患者,男 18 例,女 6 例,年龄 7~65 岁,中位年龄 43 岁;其中 4 例因疑诊肝占位而行穿刺活检或经术后病理确诊,20 例经 MRCP 确诊。排除肝外胆管扩张或梗阻者。检查前患者或家属/监护人签署知情同意书。

1.2 仪器与方法 采用 Esaote Mylab 90 超声仪,CA431 探头,频率 3.5 MHz。嘱患者平卧或侧卧,将探头置于上腹部,常规扫查肝脏及胆囊、胆管,观察病灶大小、形态、数目、内部回声、有无结石或肿块及其血流信号。对 4 例疑诊肝占位患者行超声造影(contrast-enhanced ultrasound, CEUS)检查,经肘静脉团注声诺维造影剂 0.03 kg/ml 和 5 ml 生理盐水,机械指数设为 0.06,实时观察病灶边缘、内部情况及其动脉期、门脉期及延迟期灌注情况,并录制动态图像至少 3 min。以上操作均由 2 名具有 5 年以上工作经验的超声科医师完成,意见存在分歧时,经讨论达成

一致。

### 2 结果

本组 CD 多表现为右上腹痛伴发热、巩膜黄染,部分患者无明显症状。24 例中,超声提示 21 例 CD (21/24, 87.50%),并根据病灶累及范围将其分为弥漫型( $n=10$ )和局限型( $n=11$ )。

弥漫型 CD 超声可见肝内胆管多呈囊状或“纺锤状”扩张,相互连通,可见“囊尾征”或“串珠样”表现;其中 8 例于胆管内见多发条索状高回声。11 例局限型 CD 中,7 例超声见局限于单一肝叶或肝段的胆管呈蜂窝状扩张并相互连通;4 例疑诊肝占位,常规超声可见肝内局灶性不均匀回声团,边界不清,内部散在多个小囊状或“短棒状”无回声区,彩色多普勒于病灶内见正常血管分支,CEUS 可见病灶呈“等进等出”,且内部无回声区未见增强,门脉期及延迟期可见部分小胆管相通,提示非典型局限型 CD,最终经病理确诊(图 1)。

超声误诊 3 例 CD。2 例弥漫型 CD 超声均表现为肝内多发小囊状/“等号状”/“短棒状”无回声及多发小结节状高回声,后方回声增强,伴彗星尾征,分别误诊为多囊肝和肝内胆管错构瘤;1 例局限型 CD 超声见肝右叶约 4 cm×2 cm 不规则无回声区,囊壁菲薄,其内多个条索状高回声,误诊为肝内胆管囊腺瘤。

### 3 讨论

CD 亦称交通性海绵状胆管扩张症,属 Todani V 型<sup>[2]</sup>,临床多无特异性表现,疾病后期可因反复炎性刺激而引起胆石症甚至癌变。目前对于 CD 的发病机制

[第一作者] 刘广文(1984—),男,福建龙岩人,硕士,主治医师。研究方向:超声影像诊断。E-mail: 285244299@qq.com

[收稿日期] 2021-02-26 [修回日期] 2021-08-31

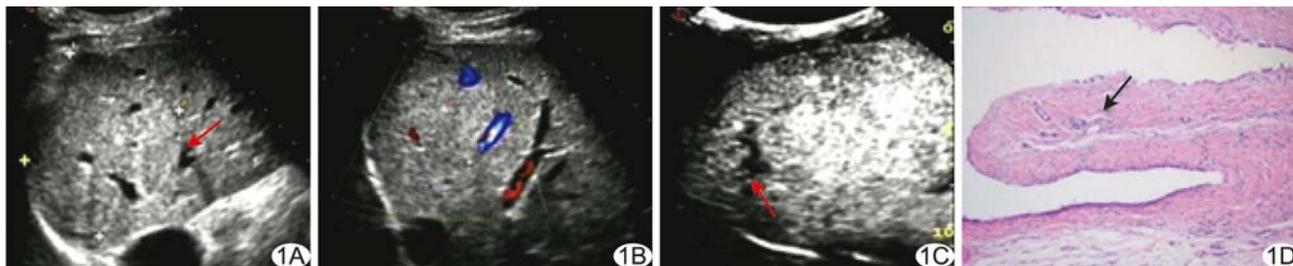


图 1 患者男, 22 岁, 非典型局限型 CD A. 二维超声声像图示肝 S6、S7 段交界处隐约见局灶性不均匀回声团(箭), 内部可见散在小囊状及“短棒状”无回声区; B. 彩色多普勒图像示病灶内正常血管分支; C. CEUS 图示小胆管相通(箭); D. 病理图, 光镜下见多发胆管扩张, 局部胆管壁突向管腔, 其内可见小血管(箭), 胆管壁及其周围不同程度纤维组织增生伴慢性炎细胞浸润(HE,  $\times 100$ )

尚不明确, 有学者<sup>[3]</sup>认为与胚胎发育时胆管板重塑异常有关。组织学上 CD 可为单纯型和复杂型。单纯型 CD 可仅见胆管壁纤维组织增生; 复杂型 CD 因存在汇管区广泛纤维化而又称为先天性胆管扩张综合征<sup>[1]</sup>。根据病变范围, 影像学将 CD 分为弥漫型和局限型<sup>[4]</sup>。

影像学检查是诊断 CD 的主要手段, 包括 CT、超声和 MRCP 等。CT 可显示“中心点征”等特异性征象, 但显示胆管树较差<sup>[5]</sup>。CD 典型超声表现为肝内胆管弥漫性或局限性囊状/柱状/“纺锤状”扩张并相互连通, 呈“串珠样”表现, 或可见“囊尾征”及“蝌蚪征”<sup>[6]</sup>。

本组超声清晰显示 17 例胆管扩张并相互连通, 其中 8 例较明显囊性扩张的胆管内可见多发条索状高回声, 可能为胆管壁纤维组织增生及囊壁包绕肝内小血管分支所致; 4 例非典型局限型 CD 病灶回声不均, 可能与局部胆管扩张导致肝内局限性血流灌注异常有关, 亦可能为此病早期表现。当囊性扩张的胆管较为细小、且出现侧壁回声失落、多重混响等超声伪像干扰时, 常规超声表现可不典型, 可见肝内弥漫细小囊状或“等号样”无回声、低回声及多发小结节状高回声, 后方回声增强, 可伴“彗星尾征”; 此时需与微泡型多囊肝及肝内多发胆管错构瘤相鉴别, 行 MRCP 有助于明确诊断。此外, CD 超声亦可表现为肝内局灶性不均匀回声团, 内部散在小囊状或短棒状无回声区, 不见明显与之相通的小胆管时易误诊为肝占位; 但若仔细观察病灶可见其并无明显占位表现, 且彩色多普勒可显示病灶内的正常血管分支, CEUS 呈“等进等出”灌注, 并见

病灶与部分小胆管相通。极少数 CD 表现为单纯囊性病灶, 内部可见条索状高回声, 而不见明显与之相通的胆管, 此时易误诊为肝内胆管囊腺瘤, 需行 MRCP 进一步鉴别<sup>[7]</sup>。

综上所述, 常规超声可诊断典型 CD, CEUS 可显示非典型局限型 CD 的特征性表现; 但确诊 CD 还需病理学检查。

#### [参考文献]

- [1] WANG Z X, LI Y G, WANG R L, et al. Clinical classification of Caroli's disease: An analysis of 30 patients[J]. HBP (Oxford), 2015, 17(3):278-283.
- [2] ACEVEDO E, LAÍNEZ S S, CÁCERES CANO P A, et al. Caroli's syndrome: An early presentation[J]. Cureus, 2020, 12(10):e11029.
- [3] SHI W, HUANG X M, FENG Y L, et al. Factors contributing to diagnostic delay of Caroli syndrome: A single-center, retrospective study[J]. BMC Gastroenterol, 2020, 20(1):317.
- [4] HWANG M J, KIM T N. Diffuse-type Caroli disease with characteristic central dot sign complicated by multiple intrahepatic and common bile duct stones[J]. Clin Endosc, 2017, 50(4):400-403.
- [5] CANNELLA R, GIAMBELLUCA D, DIAMARCO M, et al. Congenital cystic lesions of the bile ducts: Imaging-based diagnosis[J]. Curr Probl Diagn Radiol, 2020, 49(4):285-293.
- [6] 刘健, 李钊. 经皮肝穿刺胆管造影诊断单发巨大肝内胆管囊肿 1 例[J]. 中国介入影像与治疗学, 2013, 10(7):446-447.
- [7] 许飞, 周纯武, 李忱瑞, 等. 肝胆管囊腺瘤和囊腺瘤的临床病理及影像学诊断[J]. 中国医学影像技术, 2012, 28(4):731-734.